

Wrodzona wada serca w *situs inversus* w dawnym polskim piśmiennictwie medycznym

Janusz Skalski, Dariusz Pyplacz i Inna Kovalenko

Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu

Wstęp

Zaburzenie podstawowej orientacji narządów trzewnych stanowiło od niepamiętnych czasów wyraz tak wielkiej patologii, że nie tylko zdumiewało lekarzy, ale nawet odkryte przypadkowo w ciele człowieka budziło lęk przed nieznanym, niezrozumiałym i niemieszczącym się w ustalonych regułach przyrody wynaturzeniem. Ponadto, dawniej takie „znalezisko medyczne” z jednej strony postrzegano jako herezję, a z drugiej nieboszczyka obciążonego anomalią z dziedziny „potworności” naznaczono piętnem odszczepieństwa. Być może ta prosta zależność, poza oczywistym faktem, że wady ułożenia narządów trzewnych należą do rzadkości w patologii człowieka, wyjaśnia tajemnicę, dlaczego w historii medycyny doniesienia o takich anomaliach były nieliczne.

Zaburzenie fundamentalnej asymetrii narządów wewnętrznych klatki piersiowej i jamy brzusznej, przy zachowaniu symetrii zewnętrznej ciała człowieka, może przybierać formy prostego odwrócenia, jakby „lustrzanego odbicia” lub też odmian pozbawionych typowego podziału na lewą i prawą stronę ciała, przyjmujących formy pośrednie, określane dzisiaj jako *heterotaxia*, *situs ambiguus*, *situs indeterminatus* lub *izomeryzm* (obustronnie lewo- lub prawostronny). Stosuje się również określenie zespołu Ivemarka (równoznaczne z zespołem asplenu lub polisplenu).

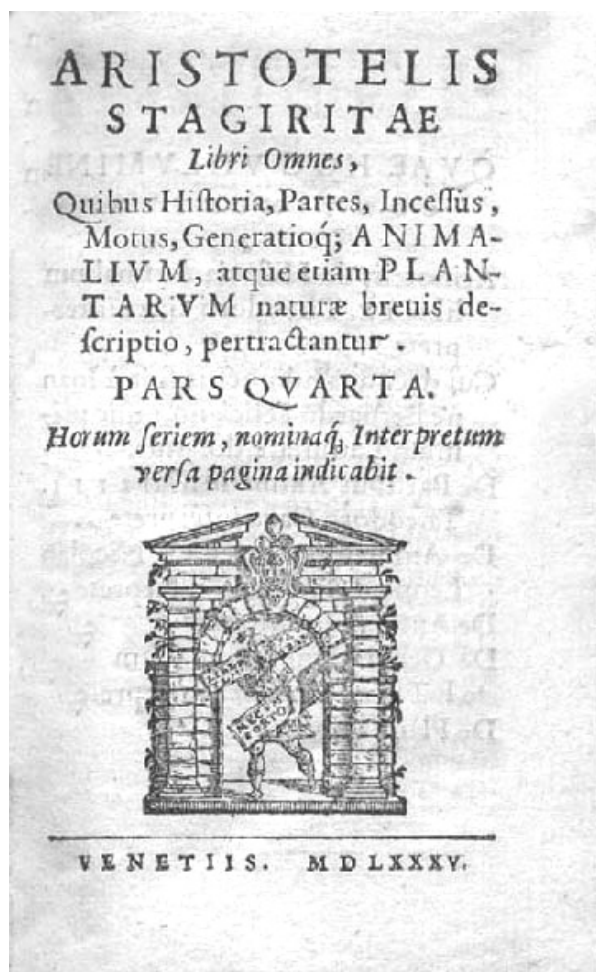
Termin *heterotaxia* powstał z greckich słów: *heteros* — różny i *taxis* — ułożenie, uporządkowanie. Pochodzący również z języka greckiego — „izomeryzm” (*isomeres* — równo podzielony) odnosi się do podobnej budowy obu stron (ale przyporządko-

wanej jednej z nich), łaciński termin *ambiguus* — to dwuznaczny, dwojaki, *indeterminatus* — nieokreślony. Zatem wszystkie powyższe nazwy określają stan wynikający z braku prawidłowo występującej asymetrii budowy i położenia narządów jamy brzusznej i klatki piersiowej, w tym serca. Obustronne lub nieokreślone położenie narządów oznacza układ odmienny od prawidłowego lub odwróconego, czemu towarzyszy duża różnorodność wad rozwojowych różnych układów i narządów, występujących w zespołach współcześnie określanych najczęściej mianem heterotaksji [1].

W polskim nazewnictwie medycznym termin określający odwrotne ułożenie narządów pojawił się w Słowniku Terminologii Lekarskiej Polskiej w 1881 r. [2] i brzmiał — „przełożenie trzew” oraz „układ odwrotny trzew” — jako tłumaczenie łacińskiego *transpositio viscerum*. Później w Słowniku Lekarskim Polskim z 1905 r. [3] wystąpił termin *situs inversus* albo *situs perversus*, tłumaczony jako „odwrotne położenie trzew” oraz *heterotaxia* — „układ odwrotny trzew”. Warto wspomnieć, że nie odróżniano dawniej stanu *situs inversus viscerum* od heterotaksji, nazwy te przyjmowano (zgodnie z dzisiejszą wiedzą — błędnie), jako zamienne określenia dla tej samej wady [3, 4], podczas gdy współczesne znaczenie obu tych terminów odnosi się do zupełnie różnych form wad ułożenia i ukształtowania narządów trzewnych.

Tego rodzaju patologię rozmieszczenia organów znano już w czasach starożytnych. Oczywiście nie jako konkretny stan patologiczny czy wadę wrodzoną, ale w kategoriach ciekawostki przyrodniczej — odnotowanej prawdopodobnie po raz pierwszy przez Arystotelesa (384–322 r. p.n.e.). Wszelkie dane wskazują, że Arystoteles jest również autorem pierwszego opisu heterotaksji, bowiem w dziele *De Generatione Animalium* (ryc. 1) można znaleźć wzmiankę o braku śledziony (asplenu), a zatem prawdopodobnie prawostronnym izomeryzmem [6]. Izomeryzm u denata sekcjonowanego ponad 23 wieki temu (czy też u zwierzęcia) mógł łączyć się jesz-

Adres do korespondencji: Prof. dr hab. med. Janusz Skalski
Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej
Śląskie Centrum Chorób Serca
ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze
Nadesłano: 30.04.2003 r. Przyjęto do druku: 30.07.2003 r.



Rycina 1. Strona tytułowa dzieł Arystotelesa, z których zaczerpnięto przytoczone fragmenty tekstów, wydanie weneckie, tłumaczenie na język łaciński z greckiego (wszystkie ilustracje wykonano z oryginałów, własność J. Skalski)

Figure 1. The title page of Aristotle's works from which the quoted fragments derive; Venetian edition; Latin translation from Greek (all illustrations copied out of originals' owner, J. Skalski)

cze ze złożoną wadą serca (duże prawdopodobieństwo), o czym genialny uczony nie mógł przecież wiedzieć. Intrygujące jest jednak zestawienie tego faktu z pokutującym przez wieki arystotelesowskim opisem serca posiadającego trzy zatoki (części, przestrzenie, jamy?). Informacja o trzech „zatkach” serca powtarza się w przyrodniczych księgach Arystotelesa wielokrotnie, np. „*Cor sinum triplicem continet (...)*”, „*(...) sinum triplicem: maximu dextro in latere, minimum in sinistro, medium magnitudine inter sinistrum & dextrum (...)*”, „*Ventriculum triplicem cor magnorum animalium habet, duplicem minorum*” [7]. Należy założyć, że Arystoteles wy-

jątkowo rzadko sekcjonował zwłoki ludzkie — za zwyczaj dokonywał sekcji zwierząt [8]. W ten sposób przypadkowo rozpoznana anatomia wadliwego serca mogła zostać uznana za normę. Czyżby niezwykle przypadek miał zrządzić, że fenomenalny obserwator przyrody, jeden z najgenialniejszych myślicieli wszech czasów, ale wykonujący autopsje tylko wyjątkowo i okazjonalnie, trafił na takie serce, którego budowa wprowadziła go w błąd (np. serce jednokomorowe), pokutujący później przez stulecia wśród naśladowców jego nauk? Mroki dziejów kryją tajemnicę, a współczesne rozstrzyganie wyników sekcji przeprowadzonej w starożytności można potraktować jako wywód co najmniej karkołomny, niemniej z perspektywy kardiopatologii współczesnej — niezwykle atrakcyjny. Arystoteles jest również autorem wzmianki o odwrotnym ułożeniu narządów u zwierzęcia, sugerując równocześnie, że taka konfiguracja jest rzadkością, ale o takiej możliwości powszechnie wiadomo: „*(...) widziano zwierzę (przyp. — osobnika?) nie mające śledziony, albo mające dwie śledziony (...). Widziano także pozamieniane miejsca dla części (przyp. — narządów): wątroba po lewej, a śledziona po prawej stronie.*” [6].

Znany jest opis *situs inversus* Fabriciusza Aquapendente (Girolamo Fabrizzi, 1537–1619), pochodzący z 1600 r. (autor opisuje odwrotne ułożenie śledziony i wątroby) [9], Serviusa z 1643 r. [wg 5] oraz Moranda z 1660 r. [wg 4 i 10]. Ten ostatni dokonał zdumiewającej obserwacji całkowitego przełożenia narządów trzewnych podczas badania sekcyjnego żołnierza, zmarłego w wieku 72 lat, nieobciążonego ponadto jakkolwiek nieprawidłowością rozwojową. Wśród osobliwości w historii medycyny zapisała się jeszcze francuska królowa Maria Medycejska (1573–1642) z powodu odwrotnego ułożenia narządów wewnętrznych. Kolejny opis *situs inversus* — Matthew Baillie’ego pojawia się w 1788 r. [11].

W czasach nowożytnych asplenię opisuje Schenk von Grafenburg w 1594 r. [12]. Pierwsze spostrzeżenie aspleni skojarzzonej z wadą wrodzoną serca opisuje Martin w 1826 r. [13], niemniej dopiero w 1952 r. określono związek między asplenią i wadą serca [14], a w 1955 r. Ivemark opisał asplenię ze złożonymi konfiguracjami wad serca [15]. W 1967 r. Moller i wsp. wykazali występowanie lewostronnej symetrii budowy narządowej (w tym obustronnie dwupłatowe płuca z morfologią wnęk płucnych i głównych oskrzeli jak po stronie lewej) i złożonych wad układu krążenia z polisplenią [wg 1].

Na uznanie zasługują zatem dwa ciekawe polskie opracowania: doktorat Ludwika Przybyłki z 1837 r. „*De pravo organorum situ*” [9] oraz arty-

kuł kazuistyczny z 1912 r. Marcellego Gromskiego „Dwa przypadki choroby Rogera (*maladie bleue*)” omawiający, jako jeden z pierwszych w świecie, niezwykłą konfigurację wady wrodzonej serca w zespole odwrócenia trzewi [16].

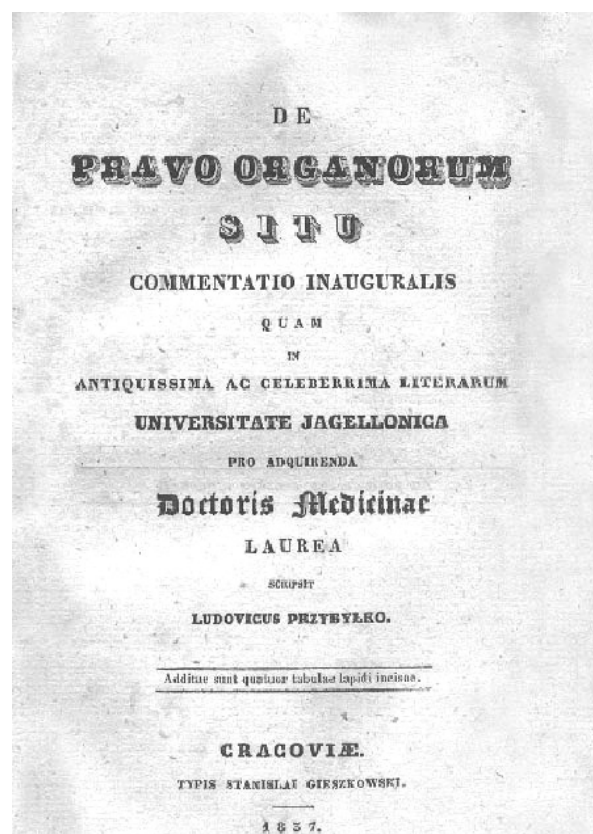
Ludwik Przybyłko

Już sam tytuł doktoratu Przybyłki (w przekł. „O nieprawidłowym ułożeniu narządów”) informuje o wyjątkowym zakresie pracy badawczej [10]. Przybyłko był najprawdopodobniej pierwszym polskim autorem, który odważył się pisać o tej grupie anomalii. W pracy młodego krakowskiego doktoranta, napisanej zresztą bardzo poprawną łaciną, a wyprzedzającej oryginalnością wielu badaczy europejskich, dokonano rzetelnego przeglądu wcześniejszej literatury, odnoszącej się do odwrócenia trzewi w zakresie jamy brzusznej i klatki piersiowej. Podano przykłady dekstrokardii — do tej grupy wad Przybyłko zaliczył też opisane przez Bailliey’a (w 1797 r.) całkowite przełożenie wielkich pni naczyniowych.

Osią konstrukcyjną doktoratu była przepuklina przeponowa u noworodka, którą zresztą autor zaliczył również do wad ułożenia narządów wewnętrznych. Trudno odmówić mu pewnych racji (trzewia przemieszczone były do klatki piersiowej), skoro nie dokonywano głębszej analizy przyczyn wzajemnego przemieszczania się narządów, ograniczając zakres badań do stwierdzenia faktu ich wadliwej lokalizacji. Był to pierwszy polski i jeden z pierwszych w świecie opis przepukliny przeponowej u noworodka — 11 lat wcześniejszy niż raport Aleksandra Bochdalecka, od którego przepuklina przeponowa bierze swą nazwę eponimiczną.

Doktorat wydano w drukarni Stanisława Gieszkowskiego, a jego obrona odbyła się 20 czerwca 1837 r. (ryc. 2). Niestety na wiele lat zapomniano o tej znakomitej pracy naukowej i dopiero ostatnio doczekała się opracowań [17, 18].

Brak zainteresowania powyższą pracą wynikał zapewne z faktu, że powstała w języku łacińskim, trudnym i zawiłym w swej formie, a w tej postaci od kilku dziesięcioleci nieznanym w świecie medycznym. Ponadto doktorat nie mógł trafić do zbyt wielu czytelników ze względu na ograniczony nakład wydania — z reguły 24 egzemplarze pracy przedkładanej dziekanowi i wydawanej na koszt autora [19, 20]. Zarówno warsztat naukowy pracy Przybyłki, jak i jej forma są tym bardziej godne podziwu, że młody autor dysertacji doktorskiej nie mógł mieć wówczas dużego doświadczenia w pracy naukowej, ponieważ ukończył medycynę niewiele wcześniej — w latach 1832–1836. Po studiach poświęcił



Rycina 2. Strona tytułowa doktoratu L. Przybyłko *De pravo organorum situ*

Figure 2. The title page of L. Przybyłko doctoral dissertation *De pravo organorum situ*

się pracy zawodowej i praktyce jako akuszer i lekarz obwodowy w Kielcach. Omawiana praca, traktowana jako doktorat z medycyny (a nie „medyczno-chirurgiczny”), nie była jedynym osiągnięciem naukowym Ludwika Przybyłko, bowiem rok później (w 1838 r.), ubiegając się o doktorat także z chirurgii, opublikował pracę „*De trachelocystotomia*” [20].

Praca „*De pravo organorum situ*” stanowi kompendium ówczesnej wiedzy na temat wrodzonych nieprawidłowości anatomicznych. Podzielona jest na 5 części: wstęp, część I: *Dislocationes organorum respectu situs lateralis*, część II: *Dislocationes organorum versus superiorem vel inferiorem partem*, część III: *Dislocationes versus anteriorem vel posteriorem partem* oraz rozdział zawierający 8 udowodnionych w dysertacji tez naukowych.

We wstępie podano liczne przykłady rozmaitych wrodzonych deformacji ciała (niektóre z nich są pierwszymi wzmiankowanymi w polskim piśmiennictwie medycznym), np: przepuklina sznura pępowinowego (*omphalocele*), rozszczep kręgosłupa (*spina bifida*), zarośnięcie odbytu, płód syreni

(*symelus* lub *sirenomelus* — zrost kończyn dolnych), płód beczaszkowy (*acephalus*), zrosłaki (w tym także dwugłowiec — *bicephalus*) itd.

W części I autor dokonuje przeglądu wad ułożenia trzewi (przemieszczenia w orientacji bocznej, lewo-prawej), które z punktu widzenia niniejszego opracowania są najciekawsze. Opisuje więc przemieszczenia w obrębie jamy brzusznej, klatki piersiowej, odwrócenie trzewi (i to zarówno całkowite, jak i częściowe, izolowane, brzuszne lub piersiowe), dekstropozycję serca.

Autor przedstawia własne rozumienie zjawiska wzajemnego przemieszczania się narządów między lewą i prawą stroną ciała (wszystkie zamieszczone fragmenty tekstu są przekładem z oryginału pracy Przybyłki): „*Nieprawidłowe położenie narządów, o którym teraz należy powiedzieć, polega na tym, że albo cały narząd, albo pojedyncze części jakiegoś narządu, który zwykł zajmować miejsce po prawej stronie linii Winslowa (przyp. względem płaszczyzny przeprowadzonej przez otwór Winslowa) ma swoje miejsce po lewej i odwrotnie. Najniższy stopień tego rodzaju odchylenia przedstawiają pojedyncze narządy, których części boczne nie odpowiadają sobie, albo prawa część jest ukształtowana zgodnie z obrazem lewej i z przeciwnej strony; te jednak przypadki należą do rzadszych zjawisk.*” Dalej następują liczne przykłady bocznych przemieszczeń narządowych (rzeczywistych błędów lateralizacji we współczesnym rozumieniu tej nieprawidłowości) zebranych skrupulatnie z piśmiennictwa. Pomijając błędnie zakwalifikowane przykłady przemieszczeń (np. przerost prawej komory serca), łącznie jest to liczba 15 cytowań. Są one równocześnie doskonałym źródłem wiedzy o najstarszych tekstach dotyczących tego pasjonującego zagadnienia, których zresztą na próżno by szukać we współcześnie opracowywanych zestawieniach historycznych. Można więc odnaleźć niezwykle, przytoczony za Johnem Abernethy’em (1764–1831), anatomem i chirurgiem angielskim, który przeszedł do historii jako współzałożyciel *The London Medical Gazette* w 1827 r.), raport z 1793 r. świadczący bez wątpienia o nieokreślonym położeniu narządów (*situs ambiguus*): „*Abernethy wspominał o jednym przypadku całkowitego odwrócenia trzewi położonych w klatce piersiowej, gdzie wątroba o objętości ledwo odbiegającej od normalnej, położona w środku brzucha, rozciągała się równomiernie w obydwu częściach podbrzusza; żyła wrotna wylewała krew do samej żyły głównej dolnej; żyły zaś wątrobowe tworzące jeden pień wchodziły do klatki piersiowej przez lewą część przepony.*”

Ponadto warto przytoczyć przypomniane przez Przybyłkę przykłady anomalii dotyczące serca

i dużych naczyń, zaliczonych tutaj do grupy przełożeń narządów:

- „*Haller przekazuje przykłady wadliwego położenia serca, które swoim koniuszkiem było w prawej części klatki piersiowej, podstawą zaś w lewej (przyp. izolowana dekstrokardia?)*;
- *Caillot (1807) podaje dwa przykłady, gdzie pień bezimienny (ramiennie-główny) był położony w lewej części, pozostałe zaś wnętrzności, które zwykle zawiera klatka piersiowa, wcale nie odbiegały od normalnego stanu (przyp. prawostronny łuk aorty, z typowym dla tej konfiguracji „lustrzanym odbiciem” odchodzących naczyń?)*;
- *Baillie przebadał zwłoki dziecka, u którego aorta brała początek w prawej komorze, zaś tętnice płucne w lewej (przyp. powszechnie znany pierwszy opis przełożenia wielkich pni naczyniowych z 1797 r.).*”

Zagadnienie przełożenia narządów Przybyłko komentuje pod koniec rozdziału następująco: „*(...) odchylenia narządów, o których była mowa, mają niewielki wpływ na czynności życiowe; ludzie w większości są zdrowi i długo żyją; także dla ułatwienia czynności używają prawej ręki (czemu należy się dziwić) do zwykłych prac, które mają być wykonane (...). To nadnaturalne położenie trzewi ma duże znaczenie nie tylko dlatego, że polega na swojego rodzaju odchyleniu siły kształtującej, albo że pokazuje przejście od stanu normalnego do najwyższego stopnia zniekształcenia, lecz także dlatego, że okazuje podobieństwo z niektórymi zwierzętami (...).*”

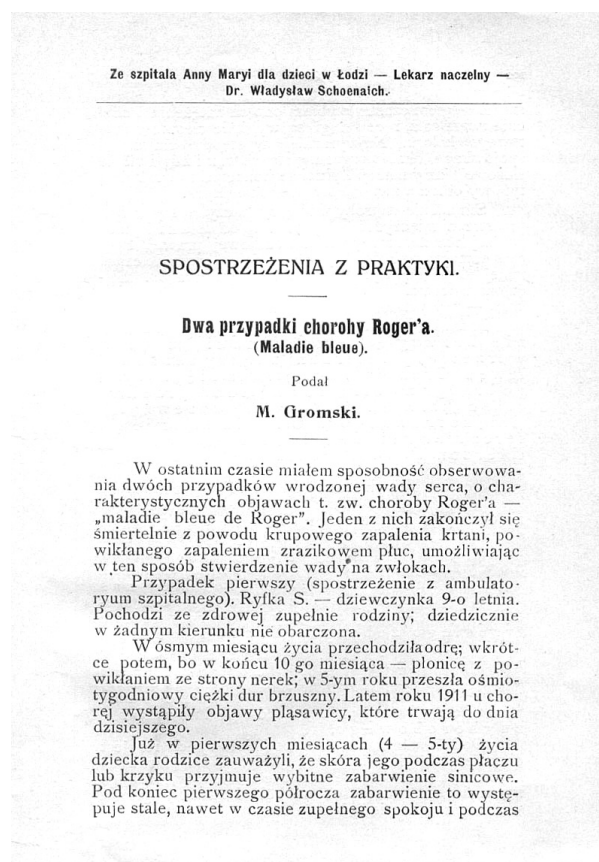
Część II doktoratu Przybyłki, dotycząca przepukliny przeponowej, jest najobszerniejsza i stanowi oś pracy doktorskiej (umieszczono tutaj rozmaite przykłady przemieszczenia narządów między klatką piersiową i jamą brzuszną). Część III, potraktowana skrótowo i kończąca pracę (dotycząca głównie przemieszczeń naczyń krwionośnych), odnosi się do przemieszczeń narządów w projekcji przód-tył.

Pomijając znakomity, kazuistyczny opis przepukliny przeponowej u noworodka, wszystko co można jeszcze znaleźć w tym niezwykle ciekawym opracowaniu, jest wiedzą zapożyczoną, a zatem dla nauki światowej ma niewielką wartość. Zupełnie inaczej powinniśmy postrzegać ją w odniesieniu do rodzimej literatury kardiologicznej, zawiera bowiem pierwsze wzmianki na temat zarówno odwrócenia trzewi, jak i współistniejących wad rozwojowych serca. Zabrakło własnej obserwacji klinicznej *situs inversus*, ale samo już dostrzeżenie problemu można uznać za dokonanie warte odnotowania. Tyle o pracy doktorskiej Ludwika Przybyłko pochodzącej z czasów zupełnie pionierskich dla kardiologii wad wrodzonych serca w Polsce.

Druga z pozycji naukowych poruszających temat *situs inversus* i współistniejącej wady serca, którą autorzy chcieliby przypomnieć, powstała znacznie później — w 1912 r. Jednak wciąż są to poglądy bardzo odległe od współczesnej wiedzy dotyczącej wadliwego ułożenia narządów trzewnych.

Marceli Gromski

Jego oryginalne doniesienie kazuistyczne pochodzi z 1912 r., a opisane obserwacje kliniczne przeprowadzono w Szpitalu Anny Marii dla Dzieci w Łodzi (ryc. 3). Gromski — wówczas 28-letni młody lekarz — rok wcześniej rozpoczął pracę w szpitalu Św. Anny Marii w Łodzi. Studia medyczne ukończył na Uniwersytecie Jagiellońskim 3 lata wcześniej, w 1909 r. i tamże otrzymał tytuł doktora wszech nauk medycznych. Pisząc swoje pierwsze kardiologiczne doniesienie naukowe, nie mógł zatem dysponować ani zbyt dużą praktyką pediatryczną na temat wad wrodzonych serca ani doświadczeniem w przeprowadzaniu autopsji.

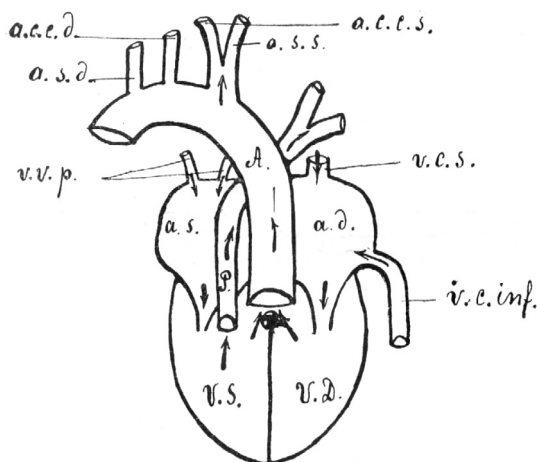


Rycina 3. Praca „Dwa przypadki choroby Rogera...” zamieszczona w Przeglądzie Pediatrycznym w 1912 r.

Figure 3. The article „Two cases of Roger’s disease...” edited in Przegląd Pediatryczny (Pediatric Revue) in 1912

Mylący jest tytuł pracy. Praca bynajmniej nie dotyczy rozpoznania ubytków w przegrodzie międzykomorowej serca, ale dwóch złożonych wad, z których jedna jest według opisu klinicznego najprawdopodobniej zespołem Fallota, lub zespołem „fallotopodobnym”, druga zaś (interesująca nas szczególnie) jest złożoną wadą siniczą, skojarzoną z odwrotnym ułożeniem organów jamy brzusznej. Choroba Rogera w rozumieniu Gromskiego to zupełnie inna wada niż ta, którą współcześnie w ten sposób się określa. Tak bowiem lekarze nazywali wszelkie wady serca z obecnością ubytku w przegrodzie międzykomorowej serca, często także skojarzone z sinicą. W pierwszym przypadku klinicznym, dotyczącym 9-letniego dziecka, ocenę ograniczono wyłącznie do badania klinicznego. Autor popełnił niewątpliwie poważny błąd diagnostyczny, rozpoznając u dziecka z sinicą jedynie ubytek w przegrodzie międzykomorowej z towarzyszącą niedomykalnością zastawki trójdzielnej. Nie wiadomo, jak potoczyły się dalsze losy dziecka, jednak przyczyna sinicy musiała mieć związek z upośledzeniem przepływu płucnego, bowiem sinica pojawiła się po raz pierwszy między 4 a 5 miesiącem życia, a w chwili badania dominowały w obrazie klinicznym objawy sinicy centralnej wraz z palcami pałeczkowatymi. Popełniono błąd w ocenie hemodynamiki i morfologii wady, ale mamy świadomość, jakimi metodami diagnostycznymi dysponował lekarz w 1912 r. — opukiwanie, osłuchiwanie, jakże niewielką wiedzą o wadach serca (głównie nabytych) oraz intuicją lekarską (jeśli takową posiadał).

Inaczej przedstawia się opis drugiego przypadku. Jest on nieporównanie cenniejszy, ponieważ nie ograniczono go do klinicznego badania przyżyciowego. Jeśli nawet praca Gromskiego zawiera wiele nieścisłości i błędów naukowych, zasługuje na wielkie uznanie. Po dokonanej obserwacji klinicznej u dziecka z siniczą wadą serca i ostrym krupem, po niepomyślnym zejściu choroby, lekarz ten dokonał analizy autopsyjnej, o której informuje: „(...) *Badanie pośmiertne, pomimo wyżej przytoczonych, a za życia rozpoznanych spraw, nadszpodziewanie dało obraz tzw. odwrotnego ułożenia trzew — situs viscerum inversus. W krótkości tylko zaznaczę, że płuco prawe składało się z dwóch płatów, górny zaś płat płuca lewego niezbyt głęboką bruzdą dzielił się na dwie części; że wątroba zajmowała lewe podżebrze, w prawym zaś leżała śledziona; że część wstępująca кишки grubej wraz z kiszka ślepą i wyrostkiem robaczkowym znajdowały się po stronie lewej jamy brzusznej, gdy w prawej okolicy biodrowej spoczywało zagięcie esowate. Przechodzę do opisu serca (położenie serca pozostało niezmienionym), które podaję tutaj w nastę-*



Rycina 4. Schemat serca zamieszczony w pracy Gromskiego

Figure 4. The diagrammatic representation of the heart placed in Gromski's article

pującym rysunku schematycznym (ryc. 4). Mamy przede wszystkim w danym przypadku do czynienia z tzw. *transpositio arteriarum* i z odwrotnym ułożeniem obu połów serca. Mianowicie przedsionek lewy wraz z odpowiednią komorą zajmuje prawą stronę serca, zaś prawy przedsionek i komora leżą po stronie lewej. Komory oddzielone są od siebie przegrodą, która nie łączy się u góry z przegrodą międzyprzedsionkową, a kończy się w odległości 1,5 centymetra poniżej początku tętnicy głównej, tworząc tym sposobem dość duży otwór, łączący obie komory (...). Tętnica główna rozpoczyna się na samym przodzie serca w miejscu odpowiadającym bruzdzie dzielącej obie komory. Tuż za nią (aortą) i nieco ku stronie prawej znajdujemy początek tętnicy płucnej. Ta ostatnia łączy się bezpośrednio z komorą lewą, zajmującą prawą stronę serca. Światło jej znacznie zwężone, trzy razy mniejsze od światła tętnicy głównej. Zastawki wąskie, zgrubiałe. Tętnica główna światłem swym łączy się z prawą i lewą komorą, odchodząc z obu na 1,5 cm powyżej górnego brzegu przegrody międzykomorowej. W dalszym swym przebiegu wydaje z łuku tętnicę bezimienną (0,25 cm długości), dalej — ku stronie prawej — tętnicę szyjową prawą, wreszcie podobojczykową prawą. Łuk tętnicy głównej zwraca się swą częścią zstępującą i swym własnym ciałem ku stronie prawej tułowia. Mięsień sercowy, zwyrodniały tłuszczowo, daje obraz (mm. brodawkowate) tzw. serca tygrysowego. Prawa komora przerosła, lewa uległa rozszerzeniu."

Na podstawie powyższego opisu można stwierdzić, że serce było skierowane koniuszkiem ku stronie lewej, sprawiając wrażenie normalnej orienta-

cji. Przedsionki (jeśli tylko nie popełniono pomyłki w ocenie spływów żylnych), były odwrócone — a zatem ich usytuowanie pozwala na precyzyjne określenie wady jako właściwego odwrócenia trzewi (wg powszechnie przyjętych obecnie kryteriów *situs inversus viscera et atria*). I chyba rzeczywiście tak było, skoro Gromski szkicował na swoim schemacie żyłę główną dolną (określającą zawsze, jako najpewniejszy wskaźnik, pozycję prawego przedsionka) po lewej stronie serca. Bez wątpienia można stwierdzić, że naczynia główne ustawione były w L-transpozycji (aorta z przodu i ku stronie lewej ciała), ubytek międzykomorowy był ogromnych rozmiarów (1,5 cm to około połowy przegrody u rocznego dziecka), aorta usadowiła się okrakiem nad przegrodą.

Gromski jako praktyk-pediatra, niemający odpowiedniego przygotowania z zakresu patologii, nie miał szans na dobre rozeznanie morfologii tak złożonej wady serca. W tamtych czasach nie kojarzono wad serca z wadami pozycyjnymi narządów. Gromski rozpoznał po prostu *situs inversus* i z pewną intuicją podkreślił fakt przemieszczenia wraz z narządami jamy brzusznej przedsionków serca (tak uczyniłby współczesny specjalista kardiopatologii). Jednak jego osąd fizjologii krążenia daleko odbiega od prawideł hemodynamiki. Komora systemowa, której rolę spełniała komora usytuowana po prawej stronie, zaopatrywała bowiem (w układzie transpozycji lub malpozycji naczyń) w krew mieszaną oba naczynia tętnicze, a rozległy ubytek międzykomorowy był odpowiedzialny za istotną domieszkę krwi żyłnej do krążenia systemowego (fizjologia krążenia podobna do tetralogii Fallota). Nie można zatem mieć pełnego zaufania do opisu niektórych szczegółów anatomii, nie wiedząc:

- czy prawostronnie położona komora systemowa miała rzeczywiście morfologię komory lewej;
- czy nie było dodatkowych anomalii spływów żył płucnych oraz żył systemowych (np. lewostronna żyła główna górna).

Korzystając ze współczesnej wiedzy na temat wad wrodzonych serca i zawartych w pracy Gromskiego informacji, równocześnie zakładając możliwość popełnienia błędów w jego ocenie, autorzy niniejszej pracy podjęli próbę określenia prawdopodobnego rodzaju wady serca.

Trzymając się ściśle opisu autora, rozpoznano *situs inversus viscera et atria*, z izolowaną lewokardią (*levocardia isolata*) i koniuszkiem serca skierowanym ku stronie lewej. Założono, że po prawej stronie znajduje się komora o morfologii prawej, jest to zatem stan niezgodności przedsionkowo-komorowej (*atrio-ventricular discordance*), zgodności komoro-

wo-tętnicznej (*ventriculo-arterial concordance*) sprowadzający rozpoznanie wady do dwuuściowej prawej komory z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej. Aorta typu „jeździec”, znajdująca się nad ubytkiem międzykomorowym, jest przemieszczona nieco ku przodowi (malpozycja). Współistnieje zwężenie tętnicy płucnej. Najbardziej niezwykle pozostaje lewostronne skierowanie koniuszka serca. Zgodnie z klasyfikacją Van Praagha wadę można określić jako IDL (IDL zgodnie z klasyfikacją Van Praagha: I — *situs inversus*, układ komór typu *D-loop* (skręt komór), L — lewostronna pozycja aorty). Rozpoznanie to wydaje się dzisiaj niezwykle atrakcyjne, bowiem świadczy o zupełnej wyjątkowości opisanego przypadku i to w skali światowej. *Situs inversus cum levocardia isolata* to przypadek niezwykle rzadki! Nawet nie mając absolutnej pewności, jaka była w rzeczywistości morfologia poszczególnych komór, można przypuszczać, że opisany stan jest najbardziej prawdopodobny, bowiem w odwróceniu trzewi z lewokardią niezgodność przedsionkowo-komorowa jest formą najczęściej opisywaną.

Możliwe jest jednak, że autor pracy właściwie ocenił morfologię poszczególnych komór serca. Jeśli tak, to po stronie prawej znajduje się morfologicznie komora lewa — ma miejsce zgodność przedsionkowo-komorowa (*atrio-ventricular concordance*), niezgodność komorowo-tętnicza (*ventriculo-arterial discordance*), a zatem można by rozpoznać dwuuściową lewą komorę — ILL (I — *situs inversus*, *L-loop* komór, L — pozycja aorty; pozostałe elementy wady — podobnie jak wyżej).

Można rozważać prawdopodobieństwo diagnozy *situs inversus*, ze skorygowaną transpozycją (L-TGA), ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i ze zwężeniem tętnicy płucnej. Jednak morfologia ubytku międzykomorowego i jego lokalizacja przeczy takiemu rozpoznaniu (duży ubytek podaortalny, aorta typu „jeździec”), zatem to rozpoznanie, jako mało prawdopodobne, wykluczamy.

Heterotaksję wykluczono z uwagi na wiele szczegółów opisu serca i narządów, przeczących jednoznacznie takiemu rozpoznaniu.

Pracowite są późniejsze lata doktora Gromskiego i droga jego kariery zawodowej. Był znanym i cenionym lekarzem. W latach 1920–1921 pracował w Klinice Chorób Dziecięcych w Warszawie. Tytuł doktora habilitowanego uzyskał w 1924 r. na Uniwersytecie Warszawskim. Podczas okupacji pracował jako pediatra w warszawskim Szpitalu dla Dzieci. Po wojnie, w 1945 r. skierowano go do Bytomia w celu zorganizowania leczenia pediatrycznego. W Bytomiu pełnił funkcje dyrektora Szpitala Dziecięcego i kierownika stacji Opieki nad Matką

i Dzieckiem. W latach 1961–1965 był ordynatorem Oddziału Dziecięcego w Zespólnym Szpitalu Dziecięcym, zmarł w 1969 r. w Bytomiu [21].

Przytoczone prace naukowe dawnych polskich lekarzy, antenatów i pionierów krajowej kardiologii wad wrodzonych są różne, inaczej skonstruowane i mają odmienny ciężar gatunkowy. Pierwszy z nich sędziwy, łacińskojęzyczny doktorat, donoszący o problemie wad ułożenia narządów trzewnych, pozornie nie informuje o niczym nowym, zawiera jedynie wiadomości bibliograficzne. Jest to jednak pierwsza polska praca z tej dziedziny — tym bardziej interesująca, że podjęto w niej próbę zbiorczego opracowania tematu, na tamte czasy zupełnie niezwykle. Również w skali międzynarodowej takie kompleksowe potraktowanie problemu wad ułożeniowych było ewenementem. Jak wspomniano, praca stanowi niemalże kompendium wiedzy na temat wielu narządowych wad wrodzonych.

Praca Gromskiego jest natomiast czystą kazuistyką, ograniczoną do opisów przypadków, której nie podparto żadnym piśmiennictwem (a powszechnie panował już wówczas taki zwyczaj w metodologii doniesień naukowych). Można tylko przypuszczać, że autor był nie tylko zdumiony swym odkryciem sekcyjnym, ale nie wiedział także, jak i czego w piśmiennictwie naukowym szukać. Kiedy powstała praca Gromskiego, lekarze wiedzieli już sporo o różnorodności i wielkiej liczbie wad wrodzonych serca, w tym także sinicznych, znana była i powszechnie akceptowana klasyfikacja wad serca Karla von Rokitsky'ego (1804–1878). Spostrzeżenie Gromskiego miało miejsce w 1911 r., a przygotowując swoje doniesienie do druku, nie miał on prawdopodobnie możliwości zapoznania się z kompleksowym i obszernym opracowaniem Karishimy (zgrupował on 200 przypadków) dotyczącym wad ułożenia narządów, a opublikowanym również w 1912 r. w Monachium [22]. Jeśli nawet młodemu lekarzowi znane były takie opracowania, zapewne trudno było mu „dopasować” swoje odkrycie do tego, co już wcześniej opisano. Tym bardziej, że przypadek obserwowany przez Gromskiego nawet dzisiaj znawcy tematu mogliby określić jako niezwykle i wyjątkowy.

W tym tkwi szczególna wartość tej pracy, która powstała w Łodzi w 1912 r. Nie ma podstaw, aby umiejscowić ją jako pierwszy opis tak złożonej wady w światowej kardiologii, ale możliwe, że tak było w istocie. W tej grupie wad często trudno znaleźć dwie identyczne postaci morfologiczne i hemodynamiczne. Zbędne zatem i małoostkowe byłoby poszukiwanie jej miejsca jako pierwszego opisu takiej właśnie wady. Natomiast w kraju była to bodaj

pierwsza praca, w której tak szczegółowo omówiono anatomię złożonej wady serca w przypadku odwrócenia trzewi.

Prace Przybyłki i Gromskiego mają coś wspólnego. Obie powstały w czasie, kiedy autorzy byli bardzo młodymi lekarzami (niemalże rówieśnikami), mieli skromne doświadczenia w pracy naukowej a później poświęcili się raczej praktyce zawodowej niż roztrząsaniu zawłości w naukach medycznych. Odważyli się jednak pisać o sprawach niezwykłych i jeśli nawet popełnili wiele błędów, to byli bez wątpienia pionierami w jakiejś częśc dziejów medycyny.

Do dziś rzetelne publikacje dotyczące zaburzeń lateralizacji należą do rzadkości, nie tylko w Polsce. Współczesne opracowywanie naukowe z tej dziedziny wymaga bowiem dużej, ugruntowanej wiedzy, nie tylko w zakresie kardiologii, ale także embriologii i genetyki, a także niemałego doświadczenia zawodowego. Dzisiejsze możliwości są nieporównywalnie większe niż dawnych poprzedników. Ale należy przyznać z pokorą, że przeciętny współczesny lekarz niewiele więcej wie o heterotaksji niż prezentowani pionierzy polskiej kardiologii, a zatem przed Przybyłką i Gromskim — *chapeau bas!*

Piśmiennictwo

1. Rudziński A., Kordon Z. Zespoły heterotaksji u dzieci. W: Skalski J., Religa Z. (red.) Kardiochirurgia dziecięca. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003; I: 22.
2. Janikowski S., Oettinger J., Kremer A. i wsp. Słownik Terminologii Lekarskiej Polskiej opracowany przez Komisję Terminologiczną Towarzystwa Lekarskiego Krakowskiego. Kraków 1881.
3. Browicz T., Ciechanowski S., Domański S., Kryński L., Słownik Lekarski Polski, Nakładem Towarzystwa Lekarskiego Krakowskiego. Kraków 1905.
4. Tur J., Potwory i ich rozwój. Zarys teratologii i teratogenji. Warszawa 1927.
5. Gray S.W., Skandalakis J.E. Embryology for surgeons. The embryological basic for the treatment of congenital defects. W.B. Saunders Company, Philadelphia 1972.
6. Aristotelis Stagiritae Libri Omnes. Pars Quarta. Horum Seriem, nominaq, Interpretum versa pagina indicabit. De Generatione Animalium. Libre IV, Venetiis 1585; 732–800.
7. Aristotelis Stagiritae Libri Omnes. Pars Quarta. Horum Seriem, nominaq, Interpretum versa pagina indicabit. De Historia Animalium. Libri I–III, Venetiis 1585; 103–105.
8. Kuch J., Śródka A. Dzieje kardiologii w Polsce na tle kardiologii światowej. Warszawa 1994.
9. Johnson J.R. Situs inversus with associated abnormalities: review of the literature and report of three cases. Arch. Surg. 1949; 58: 149–162.
10. Przybyłko L. De pravo organorum situ. St. Gieszkowski, Kraków 1847.
11. Dzierżanowski R. Słownik chronologiczny dziejów medycyny i farmacji. PZWL, Warszawa 1983.
12. Schenk von Grafenburg J. Observationum Medicarum, Rararum, Novarum, Admirabilium et Monstrosarum. Liber II. Friburgi Martini Becklerei 1594.
13. Martin M.G. Observation d'une deviation organique de l'estomac d'une anomalie dans la situation la configuration du coeur et des vaisseaux qui en partent on qui s'y rendant. Bulletin Society d'Anatomie de Paris 1826; 1: 39–40.
14. Polhemus D., Schafer W.B. Congenital absence of the spleen: syndrome with atrioventricularis and situs inversus. Pediatrics 1952; 9: 696–708.
15. Ivemark B.I. Implications of agenesis of the spleen in the pathogenesis of conotruncal anomalies in childhood. An analysis of the heart; malformations in the splenic agenesis syndrome, with 14 new cases. Acta Paediatr. Scand. 1955, 44 (supl. 104): 101–110.
16. Gromski M. Dwa przypadki choroby Rogera (*mala-die bleau*). Przegl. Pol. 1912; 191–196.
17. Skalski J.H., Haponiuk I., Turczyński B. Dzieje badań nad wrodzoną przepukliną przeponową. Krótki rys historyczny i akcent polski — zapomniany doktorat Ludwika Przybyłki z 1837 roku. Pol. Przegl. Chir. 2000; 72: 977–989.
18. Skalski J.H., Kovalenko I., Haponiuk I. i wsp. Pierwszy polski opis przepukliny przeponowej oraz wad ułożenia narządów. Arch. Hist. Filozof. Med. 2001; 64: 159–173.
19. Gajda Z. Nauczanie medycyny na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Jagiellońskiego w dobie Rzeczypospolitej Krakowskiej. Zakład Narodowy im. Ossolińskich — Wydawnictwo Wrocław 1978.
20. Gajda Z. Z życia młodzieży medycznej WM Krakowa. Zakład Historii Medycyny UJ, Kraków 1999.
21. Puzio A. Słownik medycyny i farmacji Górnego Śląska. Tom II biograficzny. Śląska Akademia Medyczna, Katowice 1995.
22. Karashima I. Ein Fall von Situs inversus viscerum totalis. Kastner and Callewey, München 1912.